

# TROUBLES NEURO-DÉVELOPPEMENTAUX ET/OU COMPORTEMENTAUX À L'ÂGE ADULTE

*Aurélie Richard-Mornas et Catherine Thomas-Antérion*

- Introduction** - Troubles neuro-développementaux et/ou comportementaux diagnostiqués à l'âge adulte : savoir y penser ! ..... p. 44  
Catherine Thomas-Antérion
- 1** Trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH) de l'adulte : une pathologie de l'enfance, mais des handicaps tardifs ..... p. 45  
Aurélie Richard-Mornas
- 2** Diagnostic à l'âge adulte d'un retard mental : l'évaluation d'un retard mental léger ..... p. 48  
Aurélie Richard-Mornas
- 3** Dyslexie diagnostiquée tardivement : les troubles des apprentissages et/ou psychopathologiques durent toute une vie... ..... p. 51  
Aurélie Richard-Mornas
- 4** Dys, vulnérabilité et dégénérescence ? L'aphasie primaire progressive et les dégénérescences fronto-temporales comportementales ..... p. 55  
Aurélie Richard-Mornas
- Conclusion** - Le rôle du neurologue... ..... p. 59  
Catherine Thomas-Antérion

## Correspondance

**Dr Aurélie Richard-Mornas**  
Service de Neurologie Fonctionnelle et  
d'Epileptologie, Hospices Civils de Lyon  
Hôpital Pierre Wertheimer  
59 Bd Pinel / 69500 BRON  
E-mail : aurelie.richard-mornas@chu-lyon.fr

**Dr Catherine Thomas-Antérion**  
Résidence Plein Ciel  
75 rue Bataille - 69008 Lyon  
et EA3082, Laboratoire EMC (Études des  
Mécanismes Cognitifs), Université Lyon 2  
E-mail : c.thomas-anterion@orange.fr

## INTRODUCTION

# Troubles neuro-développementaux et/ou comportementaux diagnostiqués à l'âge adulte

## Savoir y penser !

**L**a plainte cognitive est un motif fréquent de la consultation chez le neurologue. Certaines plaintes cognitives ou comportementales peuvent non pas traduire des pathologies neurocognitives acquises, mais traduire des pathologies du développement. Cela concerne majoritairement des adultes jeunes (exclus des consultations de mémoire orientées vers les maladies neuro-dégénératives).

- **Evidemment, le symptôme n'est pas récent.** En dehors des patients déjà diagnostiqués et qui consultent peu, on peut repérer des situations dans lesquelles le sujet sait (même s'il n'a pas fait le lien) que le trouble est ancien. Ainsi, un patient de 66 ans raconte qu'il a toujours été "excité" et que l'institutrice de CP le ficelait à sa chaise avec ses bretelles, et une femme de 30 ans raconte que sa jumelle écrivait ses lettres, ses devoirs et même plus tard ses lettres de motivation manuscrites lors de la recherche d'un emploi. Le plus souvent, le trouble est vécu et raconté comme récent car son retentissement l'est, par exemple lorsque des changements interviennent dans le poste de travail.

- **Certaines personnes néanmoins ne se doutent pas du diagnostic.**

Les situations sont très nombreuses. Il s'agit de difficultés cognitives sélectives – comme avoir toujours eu du mal à lire, à écrire, à dessiner, à calculer, à se concentrer, être très maladroit/malhabile, etc. – et/ou de difficultés comportementales, notamment en termes de socialisation, de régulation de l'impulsivité et/ou de difficultés intellectuelles plus globales.

- **L'entretien est un temps-clé pour savoir y penser.** Il faut, en plus de l'anamnèse habituelle, s'intéresser au développement psychomoteur, aux événements de l'enfance, et poser un certain nombre de questions. En plus de connaître l'âge, le niveau d'éducation, la/les langue(s) parlée(s), il convient de préciser le parcours scolaire (difficile, redoublement), le parcours professionnel (échec, changements), le parcours socio-familial (adaptation). Il faut faire attention aux faux-fuyants et à ne pas brusquer les choses, car le récit est souvent douloureux ou vécu comme honteux. Le point le plus difficile est celui des comorbidités psychiatriques fréquentes : dépression, addiction, passage à l'acte suicidaire, etc.

- **La question des comorbidités est complexe** car un certain nombre de psychopathologies peuvent

être un diagnostic différentiel de troubles de l'adaptation, d'échecs socioprofessionnels, d'hyperactivité, etc. De plus, certains adultes viennent d'eux-mêmes lorsqu'un trouble a été diagnostiqué chez un proche, et le neurologue doit prendre garde au vécu très violent de la tare transmissible.

- **Enfin, et c'est loin d'être une situation rare, de nombreux adultes consultent avec un autodiagnostic sur Internet...** Ceci rappelle si nécessaire qu'aucune échelle ne peut permettre un diagnostic positif sans entretien clinique et sans choix délibéré de celle-ci. Les éléments d'hyperactivité, d'impulsivité ou les troubles attentionnels peuvent être l'expression de très nombreuses psychopathologies, parfois plus difficiles (moins politiquement correctes) à accepter par les patients. A l'inverse, dire que l'on n'aimait pas l'école est parfois plus facile que dire que l'on n'y trouvait pas sa place du fait de troubles neurocognitifs ou comportementaux.

Nous avons retenu dans ce dossier les situations fréquentes que tout neurologue doit s'attendre à rencontrer : dyslexie, retard mental, TDAH. ■

*Catherine Thomas-Antérion*

# 1 Trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH) de l'adulte

Une pathologie de l'enfance, mais des handicaps tardifs

■ « Docteur, mon enfant a un TDAH et c'est ma copie conforme, pouvez-vous m'aider ? »

De plus en plus de cliniciens sont confrontés à cette question...

Aurélie Richard-Mornas

## UN DIAGNOSTIC TARDIF

Il est important de se rappeler que les symptômes du Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDAH) se manifestent dès l'enfance, mais que, parfois, les handicaps ne deviennent évidents que beaucoup plus tard.

Le diagnostic du TDAH adulte implique donc la présence de symptômes dans l'enfance, même s'il est possible que le diagnostic n'ait pas été posé avant l'âge adulte.

Les études de suivi ont permis d'établir que **plus de la moitié des enfants atteints de TDAH garderont des symptômes à l'âge adulte** [1].

Des études récentes ont évalué à **4 à 6 % la prévalence** du TDAH chez l'adulte dans la population générale [2]. Parmi les symptômes du TDAH, l'inattention se normalise dans 60 % des cas chez l'adulte, contre 40 % pour l'impulsivité.

Le critère d'âge du DSM-IV (apparition des symptômes avant 7 ans) est difficilement applicable en clinique lors de l'évaluation d'un

adulte, et il y a consensus entre experts pour dire que, si un adulte rapporte rétrospectivement que les symptômes ont débuté avant l'âge de 12 ans, on retrouve le même tableau clinique et le même profil d'évolution et de réponse aux traitements que pour les adultes qui rapportent un début des symptômes avant l'âge de 7 ans.

## CE QU'IL FAUT RECHERCHER

Les adultes atteints de TDAH sont surtout handicapés par :

- **les troubles cognitifs attentionnels** (distractibilité, "bougeotte des idées") ;
  - **la désorganisation associée** (procrastination, difficulté à terminer ses tâches, éparpillement) ;
  - **et l'impulsivité résiduelle** ;
- qui leur nuisent autant dans leur travail que dans leur vie privée (encadré 1).

Les adultes atteints peuvent aussi présenter une **difficulté à moduler leurs émotions**. Ils se décrivent comme à fleur de peau,

la mèche courte. Ils s'emballent pour un projet pour l'abandonner rapidement quand l'intérêt baisse. Cette variation de l'expression des émotions peut ressembler à une maladie de l'humeur si l'on ne remarque pas le caractère d'hyper-réactivité émotionnelle des fluctuations rapportées, qui n'ont pas le caractère cyclique des maladies de l'humeur.

Souvent, les adultes atteints de TDAH remarquent que **l'hyperactivité motrice est moins intense**, vécue surtout comme un inconfort en situation d'inactivité ou d'attente. Ils ont appris à composer avec le besoin irrésistible de bouger (impatience motrice) en le canalisant dans leur travail et, pour certains, dans le sport. Certains se "traitent" avec des psychostimulants en vente libre (nicotine, caféine) ou non.

En raison des symptômes invalidants associés au TDAH, plusieurs souffrent aussi d'une faible estime d'eux-mêmes et d'un sentiment de sous-performance chronique.

## UNE ÉCHELLE DE REPÉRAGE (ASRS-V1.1)

L'échelle d'auto-évaluation des troubles déficitaires de l'attention avec hyperactivité de l'adulte (ASRS-V1.1) est un test de dépistage pour aider à identifier les symptômes d'un TDAH de l'adulte [3].

C'est une échelle courte à remplir (moins de 5 minutes). La consigne est : « Répondez aux questions suivantes en vous auto-évaluant sur chacun des critères à l'aide de l'échelle à droite de la page. Pour répondre aux questions, cochez la case qui décrit le mieux vos sentiments ou vos comportements au cours des six derniers mois. » Les réponses retrouvées dans les cases grisées valent 1, les autres 0 ; le score global correspond à la

somme et une note obtenue > 3 est en faveur d'un diagnostic de TDAH. Les questions de l'ASRS-V1.1 sont en accord avec les critères du DSM-IV et se focalisent sur les manifestations du TDAH chez les adultes (encadré 2).

En parallèle, il faut évaluer le retentissement fonctionnel, l'impact du trouble dans la vie quotidienne du sujet : au niveau familial, social et professionnel.

## DES COMORBIDITÉS ASSOCIÉES

Plus de la moitié des adultes souffrant d'un TDAH vont développer une pathologie psychiatrique comorbide, telle que :

- des troubles de l'humeur ou une anxiété ;
- un trouble oppositionnel avec provocation ;
- parfois, un abus de substances (alcool, cannabis) avec une toxicomanie ;
- voire des conduites délinquantes qui peuvent amener à une marginalisation.

Ce risque de comorbidités par abus de substances est 3 à 4 fois plus élevé chez les patients non traités.

Une étude de suivi à long terme indique que les comorbidités ont tendance à apparaître tôt dans le cycle de vie : de l'adolescence au début de l'âge adulte. C'est d'ailleurs souvent cette comorbidité

### Encadré 1

#### EXEMPLES DE FORMULATIONS

- « J'oublie des rendez-vous / J'ai une mauvaise gestion du temps / Je ne termine pas mes projets / J'ai des difficultés à déléguer. »
- « Avoir un comportement argumentatif avec des figures d'autorité / Avoir trop de contrôle en tant que parents / Présenter des épisodes de rage. »
- « On me fait la remarque que je parle très fort sur mon cellulaire dans la salle d'attente / Je sors pour re-garer ma voiture / Je réponds au téléphone pendant un rendez-vous. »
- « Mon conjoint se plaint que je n'écoute pas / que je fais des remarques impulsives / que j'argumente/chicane / que j'oublie des événements importants comme des anniversaires de naissance et de mariage. »
- « Je ne paie pas mes impôts à temps / Mon compte bancaire est souvent à découvert / Je fais des achats impulsifs que je ne peux me permettre. »

### Encadré 2

#### L'ÉCHELLE ASRS-V1.1 - EXEMPLES DE QUESTIONS :

- A quelle fréquence vous arrive-t-il d'avoir des difficultés à mettre les choses en ordre lorsque vous devez faire quelque chose qui demande de l'organisation ?  
 Parfois     Pas du tout     Rarement     Souvent     Très souvent
- A quelle fréquence vous arrive-t-il d'avoir des difficultés à vous rappeler vos rendez-vous ou vos obligations ?  
 Parfois     Pas du tout     Rarement     Souvent     Très souvent
- A quelle fréquence vous arrive-t-il de remuer ou de tortiller les mains ou les pieds lorsque vous devez rester assis pendant une période prolongée ?  
 Parfois     Pas du tout     Rarement     Souvent     Très souvent

psychiatrique qui amène les sujets adultes TDAH en consultation. Il faut en tenir compte dans le traitement tant pharmacologique que psychologique.

## LE TRAITEMENT

Le traitement du TDAH, tout comme pour d'autres troubles chroniques du développement, doit être multimodal, et le patient aura besoin de support et de suivi prolongé. L'éducation continue concernant les stratégies d'adaptation, en plus des médicaments, permet au patient d'obtenir des gains au niveau du développement et du fonctionnement qui n'auraient pas été possibles autrement.

### LES THÉRAPIES COGNITIVO-COMPORTEMENTALES

En thérapie cognitivo-comportementale, on peut travailler sur la résolution de problèmes pertinente aux déficits résiduels reliés à la fonction exécutive ou aux activités de la vie quotidienne. Une meilleure compréhension de la relation entre le TDAH et le fonctionnement dans le quotidien conduit souvent le patient à modifier son style de vie de manière à diminuer le stress associé. Par

exemple, l'étudiant qui, ne s'estimant pas prêt à se lancer dans les études universitaires, décide de prendre un emploi de mécanicien (un de ses passe-temps préférés) et de suivre des cours du soir pendant une année ; une employée de banque qui décide de changer d'emploi pour devenir serveuse ou coiffeuse, un milieu où elle se sentait plus à l'aise...

### DES TECHNOLOGIES ORGANISATIONNELLES...

Il existe bon nombre d'équipements électroniques et de logiciels qui aident à compenser les difficultés liées à la mémoire de travail, à pallier une mauvaise calligraphie, ou à mieux gérer son temps (par exemple l'utilisation d'iPhone ou Android).

### LE TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX

Le traitement médicamenteux par psychostimulant peut être proposé au patient.

Ce traitement est prescrit, pour sa première instauration, par un médecin hospitalier (neurologue ou psychiatre), et reste actuellement une prescription "hors AMM" chez l'adulte. La molécule fréquemment utilisée est le méthylphénidate (Ritaline®, Concerta LP®, Quasym LP®).

Le choix du médicament est déterminé par des questions telles que :

- le moment de la journée où l'impact fonctionnel est le plus important ;
- la tolérance des effets indésirables (insomnie, tics, perte d'appétit) ;
- le risque d'abus de substances ;
- la présence de troubles comorbides ;
- la capacité d'observance ;
- le degré d'urgence de la réponse ;
- le choix du patient après avoir examiné les risques et les avantages de chaque option de médicament.

L'utilisation des médicaments permet la réduction de certains symptômes, mais le traitement optimal se produira lorsque le degré fonctionnel sera normalisé, avec une approche multimodale qui inclut la combinaison avec des changements de style de vie. ■

#### Mots-clés :

Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité, TDAH, Adulte, Troubles cognitifs, Troubles attentionnels, Impulsivité, Echelle d'auto-évaluation ASRS-V1.1, Comorbidités psychiatriques, Abus de substances, Thérapie cognitivo-comportementales, Méthylphénidate

## ► BIBLIOGRAPHIE

1. Weiss M, Murray C, Weiss, G. Adults with attention-deficit/hyperactivity disorder: current concepts. *J Psychiatr Pract* 2002 ; 88 : 99-111.
2. Kessler RC, Adler L, Barkley R et al. The prevalence and correlates of adult ADHD in the United States: results from the National Comorbidity Survey Replication. *Am J Psychiatry* 2006 ; 163 : 716-23.
3. Kessler RC, Adler L, Ames M et al. The World Health Organization Adult ADHD Self-Report Scale (ASRS): a short screening scale for use in the general population. *Psychol Med* 2005 ; 35 : 245-56.

## 2 Diagnostic à l'âge adulte d'un retard mental

### L'évaluation d'un retard mental léger

■ Quelle est la démarche chez de jeunes adultes présentant une déficience intellectuelle légère et un déficit du comportement adaptatif, en particulier lorsqu'ils sont adressés en consultation pour un bilan de troubles cognitifs ?

Aurélien Richard-Mornas

#### RETARD MENTAL : DÉFINITION

Le retard mental couvre une large variété de phénomènes qui varient dans l'étiologie, l'évolution et les formes cliniques. Il s'agit d'un désordre complexe du développement regroupant un ensemble de déficits comportementaux. Les premières définitions de la déficience intellectuelle étaient unidimensionnelles, c'est-à-dire qu'elles ne prenaient en compte que le déficit intellectuel.

Actuellement, les différentes classifications convergent pour définir la déficience intellectuelle de la manière suivante : « *La déficience intellectuelle est caractérisée par un fonctionnement intellectuel général significativement inférieur à la moyenne, associé à des déficits de l'adaptation se manifestant avant l'âge adulte* » [1]. Cette définition a été adoptée par l'OMS en 1993.

La définition actuelle est plus fonctionnelle, puisqu'elle intègre à la fois :

- le **retard de développement des fonctions cognitives** ;
- et l'utilisation du potentiel existant pour l'apprentissage de conduites permettant **l'adaptation**.

#### LE DIAGNOSTIC

Des critères diagnostiques de déficience mentale ont été établis par l'APA (*American Psychiatric Association*) en 1994, il faut :

1. un déficit significatif du fonctionnement intellectuel ;
2. des limitations significatives du comportement adaptatif dans au moins deux des domaines suivants : communication, autonomie personnelle, autonomie domestique, habiletés sociales et interpersonnelles, utilisation des ressources de la communauté, auto-détermination, santé, sécurité, loisirs et travail ;
3. l'apparition de ces manifestations avant l'âge de 18 ans.

L'âge de 18 ans est important à retenir ; il s'agit de tenir compte de la dimension développementale du trouble. Ainsi, une personne adulte qui présente tous les critères de diagnostic (déficience intellectuelle et déficit dans les comportements adaptatifs) dans les suites d'un traumatisme crânien par exemple, ne recevra pas ce diagnostic. Néanmoins, en dehors de tout contexte acquis (traumatisme ou autre étiologie), il arrive que des jeunes patients (20-25 ans) soient adressés en consultation pour un bilan

de troubles cognitifs qui révèle une déficience intellectuelle légère avec un déficit du comportement adaptatif. Dans ce cas, ces sujets âgés de plus de 18 ans ne peuvent pas en théorie recevoir le diagnostic de retard mental et il faudra absolument rechercher une comorbidité associée (désordre psychologique, etc.).

#### L'ÉVALUATION DU NIVEAU INTELLECTUEL

L'efficacité intellectuelle, mesurée à l'aide de tests de niveau spécifiques (tests psychométriques de Wechsler par exemple), est considérée comme déficitaire à partir de deux écarts types en-dessous de la moyenne, c'est-à-dire en-dessous de 70 à 65 de QI.

**On distingue ainsi quatre degrés de gravité dans la déficience intellectuelle :**

1. Retard mental léger : QI de 50-55 à 70.
2. Retard mental moyen : QI de 35-40 à 50-55.
3. Retard mental grave : QI de 20-25 à 35-40.
3. Retard mental profond : QI inférieur à 20-25.

Attention, le critère psychométrique a ses limites : variations d'un test à l'autre, influence culturelle

des tests, résultats sous-estimés en cas de difficultés d'adaptation à la situation de test elle-même. Tenir compte de l'homogénéité des résultats, sinon, en cas d'hétérogénéité, faire une analyse du profil.

## L'ÉVALUATION DU COMPORTEMENT ADAPTATIF

Les comportements permettant à un individu de s'adapter à son environnement résultent d'un apprentissage, qui repose à la fois sur les capacités cognitives et sur les stimulations et opportunités offertes à la personne : incitations du milieu environnant, de l'éducation, de la motivation, etc. L'instrument le plus largement utilisé pour évaluer le comportement adaptatif est l'échelle de Vineland (*Vineland Adaptive Behavior Scale*). Elle a fait l'objet d'une validation française. Elle évalue le comportement adaptatif dans le domaine de la socialisation (relations interpersonnelles, jeux et loisirs...), des habiletés motrices (motricité globale et fine) et de la communication (réceptive, expressive).

## DEUX EXEMPLES...

### VIGNETTE 1 : D'ÉCHECS EN ÉCHECS...

**Melle V, 24 ans**, au chômage, consulte suite à des échecs professionnels répétés (professions pratiquées : serveuse et hôtesse de caisse). Elle exprime des difficultés mnésiques et un ralentissement global.

- **L'interrogatoire** de cette jeune patiente et de son père qui l'accompagne en consultation est difficile. Les souvenirs des étapes de son développement psychomoteur sont très flous... Grâce au carnet de santé, nous trouvons des observations évocatrices d'un retard de langage associé à un nasonnement, mais

sans suivi orthophonique. Elle a un niveau CAP (diplôme non obtenu malgré un redoublement). Melle V a un réseau social très pauvre, son entourage la définit comme ayant « un mauvais caractère » et étant volontiers irritable et impulsive. Malgré un grand ralentissement psychomoteur, elle a bien participé aux évaluations. **Le bilan de langage** montre des séquelles de retard de langage et de dyslexie-dysorthographe. Elle présente un nasonnement et un défaut de coordination pneumo-phonique. La compréhension syntaxique complexe et du langage implicite est déficitaire. **Le bilan neuropsychologique** évoque en **psychométrie** (WAIS-IV) un retard intellectuel léger avec un quotient intellectuel total à 66. Néanmoins, le profil est hétérogène, avec un indice de compréhension verbale (ICV) à 77, un indice de raisonnement perceptif (IRP) à 66, un indice de mémoire de travail (IMT) à 63 et un indice de vitesse de traitement (IVT) à 86. Seul l'IVT est dans la norme... Il faut donc être prudent sur l'interprétation du QI total. En mémoire verbale épisodique (RL/RI-16 items), on note une fragilité de l'encodage (rappel immédiat = 14/16), la récupération est correcte (somme des 3 rappels libres = 36/48, rappel total = 48/48), mais la consolidation est à la limite de la norme (rappel différé total = 15/16).

- **En conclusion**, nous avons mis en évidence chez cette patiente des séquelles de retard de langage oral, de dyslexie-dysorthographe, associées à une déficience intellectuelle légère. Une évaluation de son comportement adaptatif confirme des limitations dans le domaine de la communication et de la socialisation. Nous ne pouvons poser le diagnostic de retard mental devant l'âge actuel supérieur à 18 ans. Nous ne pouvons attester de la manifestation de ses troubles

avant 18 ans. Ces troubles peuvent être une cause possible de ses difficultés personnelles et professionnelles. Ce bilan permet de mieux conseiller la patiente dans ses choix professionnels. Notamment, nous lui avons suggéré de privilégier des tâches routinières stéréotypées sans contrainte de temps, adaptées à ses difficultés.

### VIGNETTE 2 : UNE PLAINTE MNÉSIQUE, OU PLUS ?

**Monsieur D, 21 ans**, consulte pour une plainte mnésique. Il est actuellement dans un centre de réinsertion professionnelle où il est en difficulté, il rapporte des troubles de mémoire antérograde.

- Dans ses antécédents, on retient une **insuffisance vélaire** avec rhinolalie ouverte, opérée à l'âge de 6 ans. Il a eu un suivi en orthophonie plusieurs années et un suivi psychomoteur, une année. La notion d'un retard de langage est possible, mais nous manquons d'informations pour l'affirmer. Monsieur D a également subi un **traumatisme crânien**, à l'âge de 11 ans, responsable d'une fracture occipitale sans embarrure, sans hématome intraparenchymateux. Dans les suites de cet AVP, Monsieur D a eu une prise en charge psychologique en CMP quelques années. Son **parcours scolaire** reflète les événements médicaux qu'il a subis : redoublement du CP (chirurgie ORL), du CM2 (TC) et de la 4<sup>e</sup>. Suite à des difficultés scolaires importantes en seconde générale, il a pris une orientation professionnelle. Malheureusement, il a échoué au BAC professionnel de paysagiste. Depuis, il a intégré plusieurs centres de formation professionnelle sans succès. **D'un point de vue psycho-affectif**, Monsieur D est décrit comme introverti, peu expressif et anxieux. Son réseau social est pauvre.

• **Le bilan de langage** montre des séquelles de retard de langage avec une dyslexie et des difficultés de compréhension du langage implicite. **Le bilan neuropsychologique** comporte une **psychométrie** faible pour l'âge du patient dans tous les domaines (WAIS-IV) : en raisonnement perceptif (IRP = 76), en mémoire de travail (IMT = 68) et en vitesse de traitement (IVT = 66). Néanmoins, les subtests de compréhension verbale sont hétérogènes avec un score en similitudes à 11, en vocabulaire à 3 et information à 7 (ICV = 83). En mémoire verbale épisodique (RL/RI-16 items), l'encodage est satisfaisant (rappel immédiat = 15/16) ; en revanche, on observe des difficultés de récupération (somme des 3 rappels libres = 15/48) que l'indiçage permet de normaliser partiellement (rappel total = 45/48). La mémoire de reconnaissance visuelle (test des portes) est efficiente.

• **En conclusion**, nous avons mis en évidence des troubles cognitifs chez Monsieur D avec des séquelles de troubles spécifiques des apprentissages. Il est également important d'intégrer le traumatisme crânien subi à l'âge de 11 ans... Un dossier MDPH a été lancé à l'issue de cette consultation afin de permettre une prise en charge neuropsychologique et ergothérapeutique.

Ces deux vignettes illustrent des situations fréquemment rencontrées en consultation mémoire du jeune adulte.

• La première, qui concerne **Melle V**, amène la découverte d'un retard intellectuel léger, diagnostic tardif qui ne peut être formellement posé. Comme souvent, nous nous rendons compte combien il est difficile de retracer le passé d'une patiente de 24 ans de manière précise ; certains "blancs" sur ses étapes développementales demeurent

malgré la rencontre de la famille et le carnet de santé que l'on n'obtient parfois même pas... Le motif de la consultation est celui d'échecs professionnels répétés chez une jeune femme actuellement au chômage. La patiente a peu de plaintes, elle dit uniquement présenter une certaine lenteur psychomotrice. Elle nous sollicite afin de l'aider à trouver une orientation professionnelle adaptée. Afin de pouvoir essayer de répondre à cette question, une expertise neuropsychologique, dont une psychométrie et langagière, est indispensable. Les conclusions de ce bilan chez une patiente avec peu de plainte cognitive sont loin de ses préoccupations. Il est très délicat d'annoncer un retard intellectuel chez une jeune femme de 24 ans qui ne consulte pas dans un but diagnostique mais d'orientation professionnelle... Nous lui avons ainsi exposé avec le plus de précautions possibles les résultats du bilan, et avons surtout insisté sur les perspectives d'avenir en termes de choix professionnels que ce bilan allait permettre en réduisant le risque d'échec et de souffrance.

• La deuxième vignette concerne **Monsieur D**, 21 ans, qui se plaint de sa mémoire et est en difficultés scolaires dans un centre de réinsertion professionnelle. Le but de la consultation est double, à la fois diagnostique et professionnel. Nous avons mis en évidence des antécédents traumatiques (TC), des troubles des apprentissages multiples et des troubles cognitifs associés avec des difficultés d'adaptation. La description des troubles permet de faire comprendre à ce jeune homme la raison de ses échecs scolaires et d'essayer de l'orienter vers une structure adaptée à ses difficultés. Une prise en charge pluridisciplinaire lui est conseillée, notamment psychologique et neuropsychologique dans un premier temps.

## RÉPERCUSSIONS À L'ÂGE ADULTE D'UN RETARD MENTAL LÉGER

Nous ne traitons ici que du retard mental léger, qui concerne le nombre le plus important de personnes présentant une déficience intellectuelle (85 %). Les compétences finales acquises par ces personnes restent limitées dans le domaine langagier, aussi bien en compréhension qu'en expression. Néanmoins, elles permettent une communication relativement correcte avec l'entourage, même si elle n'atteint pas le niveau de raisonnement lié à la pensée formelle. Les apprentissages scolaires sont souvent acquis avec difficulté, et nécessitent un soutien pédagogique. L'autonomie personnelle et sociale est acquise plus lentement et avec de l'aide, mais le niveau atteint permet à ces personnes de se débrouiller dans toutes les situations de la vie courante, au domicile ou à l'extérieur. A l'âge adulte, les déficients intellectuels légers peuvent bénéficier de l'insertion professionnelle avec un minimum d'aide, mais ont parfois besoin d'une supervision et d'une guidance, en particulier quand il existe une pression sociale et économique. Les problèmes les plus importants se situent au niveau de **l'autodétermination**. Ces sujets, relativement bien adaptés dans un environnement connu, sont en effet plus en difficulté lorsqu'il faut prendre des initiatives et des décisions. ■

**Mots-clés :** Retard mental, Adulte, Déficience intellectuelle, Déficit du comportement adaptatif, QI, Echelle de Vineland, Bilan neuropsychologique

### ► BIBLIOGRAPHIE

1. Grossman HJ. Classification in mental retardation. Washington, DC : American Association on Mental Retardation, 1983.
2. Lussier F, Flessas J. Neuropsychologie de l'enfant. Troubles développementaux et de l'apprentissage. Dunod, 2001.

## 3 Dyslexie diagnostiquée tardivement

### Les troubles des apprentissages et/ou psychopathologiques durent toute une vie...

■ Il n'est pas rare d'être confronté, en consultation neurologique chez l'adulte, à des dyslexiques qui s'ignorent porteurs de ce trouble car ils ont pu le compenser, mais aussi à des sujets qui se savent dyslexiques, ont été pris en charge et ont surmonté leurs difficultés ou au contraire ont fui les apprentissages scolaires, en raison d'une confrontation systématique à l'échec.

Aurélie Richard-Mornas

#### SAVOIR Y PENSER

Les troubles des apprentissages et/ou psychopathologiques durent toute une vie... Il est donc important, lorsqu'on réalise une évaluation cognitive chez un adulte, de s'y intéresser dans la recherche des antécédents. Les patients qui ont ce type de troubles anciens, soit se connaissent comme porteurs de ces difficultés et nous en informent lorsqu'ils consultent pour une plainte cognitive, soit au contraire ne nous les signalent pas car ils ne pensent pas que cet antécédent a une importance pour la plainte actuelle.

Malheureusement, dans notre pratique clinique, nous occultons ou sous-estimons souvent cet antécédent, alors qu'il peut avoir des conséquences sur l'interprétation du bilan neuropsychologique.

En consultation spécialisée de la mémoire chez l'adulte, une des premières questions de notre entretien consiste à interroger le patient sur sa **plainte** : celle-ci est le plus souvent **mnésique ou lan-**

**gagière**. Notamment, il arrive que des sujets se plaignent d'emblée davantage de chercher leurs mots que de leur mémoire. Nous allons ainsi orienter notre interrogatoire sur ce trouble, puis proposer au patient une batterie d'évaluation du langage oral et écrit. Cependant, il est également indispensable de connaître le développement acquis par la personne du langage écrit et oral pour interpréter correctement ce bilan langagier.

Orienter l'interrogatoire à la recherche de troubles des apprentissages n'est pas toujours aisé chez des adultes dont les souvenirs d'enfance sont parfois lointains (étapes de leur développement psychomoteur ? parcours scolaires ? etc.). Même chez le jeune adulte (entre 18 et 30 ans), malgré l'aide des parents, cette quête d'informations reste souvent incomplète. Le carnet de santé peut s'avérer une aide précieuse pour retrouver des informations oubliées.

#### DYSLEXIE : DÉFINITION

« *Déficit durable et significatif du langage écrit qui ne peut s'expliquer par une cause évidente.* » Cette définition, retenue par l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé, permet de regrouper sous le même terme des troubles touchant spécifiquement l'apprentissage et l'usage de la lecture, mais dont les symptômes sont différents. La dyslexie est bien un déficit, inscrit dans la Nomenclature Française des Déficiences, Incapacités et Handicaps. Les ministères de la Santé et de l'Éducation nationale considèrent une population de **4 à 6 % d'enfants dyslexiques** comme "plausible", soit en moyenne un enfant par classe.

Les causes fréquentes de retard d'apprentissage doivent être écartées : pas de déficience intellectuelle, une vision et une audition normales ou corrigées avec succès, une scolarisation régulière et

adaptée, pas de carence éducative, pas de trouble de la personnalité.

Il existe plusieurs types de dyslexie.

### • La dyslexie “phonologique”

L'enfant éprouve des **difficultés à associer une graphie à un son**. Il lit de façon globale car il est capable de mémoriser de nombreux mots (il pourra lire « oignon » s'il l'a déjà rencontré et mémorisé, mais lira difficilement des mots composés de syllabes simples mais peu fréquents dans la langue). La lecture de mots nouveaux est source d'erreurs, le déchiffrage est lent. L'apprentissage d'une langue étrangère apparaît difficile lorsque celle-ci est “opaque” (comme l'anglais, plus particulièrement), car il est nécessaire de bien percevoir et mémoriser les nouvelles sonorités pour les écrire et les lire.

### • La dyslexie “de surface”

L'enfant déchiffre bien les mots, dans la mesure où ils sont composés de syllabes régulières (m et a = ma). Il n'a pas de difficulté pour associer une graphie à un son. En revanche, **il ne mémorise pas ou peu l'orthographe des mots entiers** (phare, chorale, maintien, par exemple). Sa lecture est lente, car il procède toujours en décomposant les mots par segments. L'accès au sens est perturbé, car l'enfant ne saisit pas les nuances induites par l'orthographe. Ce type de dyslexie est très rarement observé pur.

### • La dyslexie “visuo-attentionnelle”

L'enfant possède une bonne mémoire de l'orthographe des mots et est capable de transcrire les sons en lettres. Le type d'erreurs rencontrées dans ce trouble dyslexique correspond à **des**

**inversions** dans les groupes de lettres, des omissions, des ajouts, des reformulations approximatives, des sauts de ligne. Il peut confondre des lettres et des mots avec d'autres leur ressemblant étroitement. Il s'agit d'un trouble affectant l'attention nécessaire à l'activité de lecture.

Les enfants dyslexiques sont des enfants normalement intelligents, qui ont bien compris la nécessité d'apprendre à lire. Leurs capacités intellectuelles et leur envie d'apprendre peuvent masquer leurs difficultés. Si un enfant a de bonnes capacités de mémorisation des mots, mais des difficultés à faire correspondre les sons aux lettres, il peut compenser en écrivant de mémoire et en s'efforçant de lire de nombreux mots pour les retenir.

**C'est pourquoi il arrive que des enfants ne soient dépistés que tardivement**, car la seule mémorisation de mots ne suffit plus pour lire à partir du moment où :

- les apprentissages se scindent en matières ;
- l'enfant doit prendre des notes ;
- l'écrit est le seul mode de présentation de tous les apprentissages ;
- le vocabulaire utilisé devient de plus en plus spécifique ;
- l'enfant est confronté à la nécessité d'écrire de nouvelles sonorités avec le même système orthographique en apprenant une langue étrangère...

Ainsi, il n'est pas rare d'être confronté, en consultation neurologique chez l'adulte, à des sujets dyslexiques qui s'ignorent porteurs de ce trouble car ils ont pu le compenser depuis plusieurs années. Nous rencontrons également des sujets qui se savent dyslexiques, qui ont été pris en charge, ont surmonté leurs dif-

ficultés et ont acquis un très bon niveau socio-culturel. A l'inverse, certains ont fui les apprentissages scolaires, en raison d'une confrontation systématique à l'échec.

Les compétences et les lacunes des sujets avec un trouble spécifique des apprentissages doivent être étudiées au cas par cas. Selon les personnes, le trouble sera :

- presque totalement compensé ou rééduqué ;
- invalidant dans certaines tâches ponctuelles (prise de note...);
- invalidant dans les tâches élémentaires de la vie (rendu de monnaie) ;
- sévère, avec des difficultés d'expression...

L'orientation professionnelle se situe dans un champ très large allant du milieu ordinaire à l'accueil en établissement médico-social. Ces sujets ont un ou plusieurs domaines de compétence qui, quelle que soit l'importance du trouble, ne doivent pas être minorés.

## QUESTIONNAIRE DE DÉPISTAGE DE TROUBLES DES APPRENTISSAGES

Devant une plainte langagière chez l'adulte, nous devons penser à rechercher systématiquement un antécédent de trouble spécifique du langage écrit : dyslexie, dysorthographe.

Afin d'aider à identifier ce trouble que certains sujets ignorent présenter, nous proposons de faire un entretien dirigé. Nous proposons quelques questions à poser au patient en consultation pour évaluer la possibilité d'un trouble spécifique des apprentissages du langage (**Encadré p. 53**). Nous utilisons nous-même ce questionnaire de repérage en consultation spécialisée de la mémoire de l'adulte.

## DEUX EXEMPLES...

Pour illustrer l'importance d'évaluer la présence de troubles d'apprentissage du langage (dyslexie) chez un adulte avec une plainte langagière, voici deux vignettes cliniques.

### VIGNETTE 1 SÉQUELLES DE RETARD DE LANGAGE ET DE DYSLEXIE- DYSORTHOGRAPHE

**Madame C, 25 ans**, infirmière diplômée d'Etat depuis 2010, consulte à la demande du médecin du travail pour difficultés de mémorisation et de concentration signalées dans son service (bloc opératoire). Elle présente des séquelles de dyslexie-dysorthographe. Mme C est tout-à-fait consciente de ses erreurs et tente toujours de les corriger.

**A l'entretien**, Mme C explique clairement ses difficultés sur le plan professionnel : elle a été formée "sur le tas" à un poste d'IBODE et ne maîtrise pas toujours les termes médicaux employés. Elle doit les noter pour mieux les retenir, avec parfois des erreurs. On note une anxiété importante liée en partie à la pression qu'elle doit gérer depuis la remise en cause de sa titularisation et de ses réelles capacités... Elle a demandé sa mutation pour être dans un service plus "routinier". La patiente a participé volontiers à une évaluation linguistique et neuropsychologique, elle est restée concentrée ; toutefois, elle a dû être souvent rassurée.

**Le bilan de langage** montre que Mme C présente des séquelles de retard de langage et de dyslexie-

### QUESTIONNAIRE DE DÉPISTAGE DE TROUBLES DES APPRENTISSAGES

- A quel âge avez-vous exprimé vos premiers mots ? Vos premières phrases ?
- A quel âge avez-vous acquis la marche ?
- A quel âge avez-vous été scolarisé ? Avez-vous eu une bonne adaptation scolaire ? Avez-vous redoublé ?
- Comment qualifiez-vous votre interaction avec vos parents et avec des étrangers ?
- Au CP, à quelle période la lecture a-t-elle été acquise (début du 2<sup>e</sup> trimestre) ? Avez-vous eu des difficultés de compréhension ? D'expression ?
- Acquisition du langage écrit (confusion de lettres) ? Dictée ?
- Aimez-vous lire ? Ecrire (orthographe) ?
- Avez-vous reçu une prise en charge en orthophonie ?
- Quelle est votre latéralité (gaucher ou droitier) ?

dysorthographe. Elle présente une pauvreté lexicale, associée à une difficulté à traduire sa pensée en langage. Les difficultés en lecture concernent davantage la phonologie. L'orthographe syntaxique semble la plus déficitaire.

**Le bilan neuropsychologique** ne met pas en avant de difficultés cognitives majeures (de la mémoire verbale ou visuelle, des fonctions exécutives - capacités de flexibilité mentale, de logique, de programmation, d'organisation et de planification - des capacités attentionnelles, des capacités visuo-constructives et du raisonnement logique). Sur un plan comportemental, Mme C n'est pas dans la précipitation. On note cependant une anxiété importante majorée par la pression de la situation de test, que Mme C gère assez bien dans l'ensemble.

**En conclusion**, nous avons transmis au médecin du travail que le trouble développemental de Mme C ne l'empêche nullement d'avoir une activité professionnelle traditionnelle dans la

mesure où l'intelligence globale est préservée. Cependant, il entraîne une charge cognitive importante dans la vie quotidienne puisque le sujet doit en permanence mobiliser ses fonctions cognitives par manque d'automatismes. Ainsi, les situations de stress et un environnement nécessitant une attention soutenue majeure peuvent augmenter les difficultés de Mme C et la fragiliser.

Cette première vignette clinique de Mme C illustre **la réalité du monde du travail**.

Cette patiente connaît son trouble développemental (dyslexie-dysorthographe) qui d'ailleurs ne l'a pas empêché de valider sa formation. Elle adapte son quotidien, et notamment son travail, en fonction de ses difficultés. Cependant, **dans un monde de plus en plus exigeant** où l'on demande à chacun d'aller de plus en plus vite, d'être de plus en plus efficace, d'utiliser **l'outil informatique** (et donc l'écriture et la lecture rapide) en permanence et de tous manières

mêmes procédures au lieu de réaliser des actions selon ses domaines de compétences, certains sujets ne peuvent répondre à ces attentes. C'est notamment le cas de cette jeune femme qui, en raison de son trouble développemental du langage, a besoin de mobiliser plus de ressources cognitives pour arriver au même résultat qu'une personne sans ce trouble, notamment dans toutes les procédures de transcription. Ainsi, dans des situations de stress et d'attention soutenue, ses difficultés se manifestent, ne sont plus contenues et peuvent la pénaliser.

Le but de cette consultation et du bilan neuropsychologique est de confirmer la nature des difficultés que Mme C présente en s'assurant du respect des autres fonctions cognitives, afin de pouvoir rassurer la patiente et la guider dans le maintien de son activité professionnelle. Nous avons également attiré l'attention de notre confrère médecin du travail sur les aménagements possibles à mettre en place au poste qu'occupe cette patiente.

## VIGNETTE 2 UN APHASIE LOGOPÉNIQUE ?

**Monsieur B, âgé de 69 ans,** consulte en 2012 pour une plainte de mémoire et de langage présente depuis 2003.

Ce patient a un très bon niveau socioculturel (niveau 3), a fait des

études d'ingénieur en génie climatique, puis a travaillé à son compte dans un bureau d'études sur le climat. Il a pris sa retraite en 2011.

Lors de la consultation, il parle très vite d'un trouble des apprentissages qui persiste. Il présente depuis très longtemps un léger manque du mot sur des **séquelles de retard de parole et de langage, dyslexie-dysorthographe**. Ses difficultés se sont accentuées ces dernières années. Nous proposons au patient de réaliser un bilan neuropsychologique et de langage complet afin d'expertiser sa plainte.

**Le bilan de langage** met en évidence des difficultés linguistiques avec un manque du mot dans le langage spontané, des paraphrasies phonémiques, une répétition perturbée pour les mots complexes et les phrases, une compréhension écrite déficitaire pour les phrases et consignes complexes.

**Le bilan neuropsychologique** ne met pas en évidence d'anomalie, notamment mnésique, praxique ou gnosique.

**En conclusion,** l'interprétation du bilan de langage n'est pas aisée... Il reste difficile de distinguer les séquelles de son retard de parole et de dyslexie-dysorthographe, notamment les difficultés de répétition de mots complexes, d'un

trouble d'origine neurodégénérative débutant. Il est néanmoins important de les intégrer.

Un trouble progressif et focalisé du langage peut être évoqué, notamment une aphasie logopénique, forme d'aphasie primaire progressive.

Cette 2<sup>e</sup> vignette clinique amène réflexion sur la considération à avoir des séquelles de troubles des apprentissages, notamment la dyslexie, chez une personne âgée qui se plaint de son langage avec une aggravation progressive des troubles.

Existe-t-il une pathologie neurodégénérative focalisée débutante ? Cette question reste ouverte et nous amène à la réflexion suivante : les troubles spécifiques des apprentissages sont-ils un facteur de vulnérabilité qui pourrait conduire à une maladie neurodégénérative ? ■

## ► BIBLIOGRAPHIE

1. Habib M. La constellation des dys. Bases neurologiques de l'apprentissage et de ses troubles. De Boeck, Solal, 2014.
2. Mazeau M. Neuropsychologie et troubles des apprentissages. Du symptôme à la rééducation. Masson, 2012.

## Mots-clés :

**Dyslexie, Dysorthographe, Aphasie logopénique, Adulte, Consultation mémoire, Langage écrit, Langage oral, Troubles des apprentissages**

## 4 Dys, vulnérabilité et dégénérescence ?

### L'aphasie primaire progressive et les dégénérescences fronto-temporales comportementales

■ Mesulam a suggéré que les patients présentant une APP sont plus souvent dyslexiques. Le diagnostic clinique de DFTvc n'est pas toujours aisé et certains symptômes neuropsychiatriques et modifications comportementales peuvent être ignorées. Enfin, dans certaines phénotopies de DFTc, il existe une expression de troubles psychiatriques atypiques touchant des adultes d'âge avancé.

Aurélië Richard-Mornas

Les pathologies neurodégénératives démentielles, dont les plus fréquentes sont la maladie d'Alzheimer et les démences frontotemporales, sont caractérisées par l'apparition progressive de troubles de la mémoire et d'autres fonctions cognitives ainsi que de modifications comportementales. En 1892, Pick [1] a décrit des cas d'aphasie isolée associée à une atrophie circonscrite des aires du langage. Ces travaux furent oubliés mais réactualisés en 1982, après la description par Mesulam de tableaux d'aphasies progressives dégénératives longtemps isolés, sans démence ou avec démence tardive [2].

Depuis, différents syndromes corticaux focalisés progressifs ont été individualisés. Ils sont caractérisés par la dégradation progressive mais sélective d'une fonction cognitive longtemps isolée d'un contexte démentiel selon les critères habituels.

Ces affections dégénératives correspondent à une atrophie corticale focale objectivée par

l'imagerie morphologique et fonctionnelle.

On distingue des troubles :

- du langage (aphasie primaire progressive) ou de la parole (anarthrie progressive) ;
- des fonctions gestuelles (apraxie progressive) ;
- de la mémoire sémantique (démence sémantique) ;
- de la mémoire épisodique (amnésie dégénérative isolée) ;
- ou des fonctions visuelles élaborées (troubles visuo perceptifs et visuospatiaux du syndrome de Benson).

Nous nous intéresserons particulièrement à l'aphasie primaire progressive.

#### L'APHASIE PRIMAIRE PROGRESSIVE

Le syndrome d'aphasie primaire progressive (APP) a été décrit par Mesulam [3] chez six patients présentant un trouble du langage progressif et isolé, en l'absence de syn-

drome démentiel, après 5 à 11 ans de suivi. Plus d'une centaine de cas ont ensuite étayé l'individualité de tels tableaux.

Trois critères fondamentaux furent par la suite soulignés :

1. une détérioration progressive du langage ou de la parole supérieure à 2 ans ;
2. la préservation des activités quotidiennes ;
3. la conservation relative des capacités cognitives non verbales.

La définition de ce syndrome a nécessité la description de critères diagnostiques. Plusieurs auteurs ont défini ces critères, en commençant par Neary et al. en 1998 [4], jusqu'à récemment Gorno Tempini et al. [5] en 2011.

#### TROIS FORMES CLINIQUES

Ces derniers critères de diagnostic distinguent au sein du syndrome d'APP, trois formes cliniques : l'APP non fluente/agrammatique, la forme sémantique et la forme logopénique.

• **L'aphasie logopéniq**

**(AL)**  
Elle affecte la jonction temporo-pariétale gauche, se traduisant principalement par un manque du mot, des paraphrasies phonémiques dans le langage spontané et en dénomination, et par des troubles de la répétition des phrases.

• **L'APP non fluente/agrammatique (APNFA)**

Elle touche le gyrus frontal postéro-inférieur gauche entraînant une "apraxie de la parole" (discours hésitant, demandant un effort, avec des erreurs phonétiques et des déformations) et un agrammatisme.

• **L'aphasie sémantique (AS)**

Elle est associée à une atrophie du lobe temporal antérieur gauche responsable de troubles sémantiques.

**La pertinence de ces critères pour la prédiction de la neuropathologie a récemment été suggérée.**

Leyton et al. [6] montrent, sur 40 cerveaux de sujets ayant présenté une APP, que le marquage des plaques amyloïdes par le PIB en PET-scanner (un des marqueurs de la maladie d'Alzheimer) est positif 12 fois sur 13 chez les patients avec AL, seulement 2 fois sur 8 dans l'APNFA, et 1 fois sur 9 dans l'AS. L'AS est le plus souvent secondaire à une forme locale de dégénérescence fronto-temporale (DFT). La répartition des pathologies est toutefois différente dans des travaux plus récents, avec par exemple seulement 65 % d'AL en lien avec des lésions de MA.

**POURQUOI DES MALADIES HABITUELLEMENT DIFFUSES ONT-ELLES UN TROPISME FOCALISÉ ? ET POURQUOI CES TROUBLES**

**DU LANGAGE DÉGÉNÉRATIFS ISOLÉS ONT-ILS UNE VARIABILITÉ NEUROPATHOLOGIQUE DIFFÉRENTE ?**

Afin d'essayer de répondre à ces questions, Rogalski et al. [7] ont rapporté une surreprésentation de troubles des apprentissages du langage chez des patients APP et chez leurs ascendants au premier degré. Mesulam et al. [8] soulignent une nouvelle fois que **les troubles de l'apprentissage sont un facteur de vulnérabilité** qui pourrait conduire une maladie dégénérative à se focaliser sur un réseau déficient, sans en préciser la fréquence.

L'idée principale est que ces maladies débutent à un endroit-clé pour diffuser ensuite dans les réseaux neuronaux où la protéine s'est déposée, à la façon peu ou prou d'une maladie à prion. Reste à comprendre le pourquoi de la localisation de départ et à la visualiser ou la modéliser.

L'utilisation couplée de techniques d'imagerie (IRMf, MEG, EEG, IRM en tractographie) peut permettre de visualiser ces réseaux et de définir les "nœuds" anatomiques qui constituent des épices de la dégénérescence. Chaque nœud aurait une vulnérabilité particulière, liée à des facteurs génétiques, environnementaux et/ou au fonctionnement cérébral au long de la vie (on retrouverait peut-être ici l'expression de la vulnérabilité due aux troubles du développement ou de la protection du bilinguisme dans l'APP). Le type de la maladie pourrait être en lien avec « la biologie et la génétique » du sujet.

Le défi est d'identifier, pour chaque maladie (voire chaque sujet), le nœud à partir duquel débute la maladie. Les connexions qu'entretient ce nœud avec d'autres

nœuds, de vulnérabilité moindre et variable, pourraient permettre d'expliquer la progression de la maladie vers différents foyers, et notamment pourquoi certaines maladies diffusent largement et d'autres restent pour toujours focalisées.

**LA DYSLEXIE**

La dyslexie développementale reste le trouble des apprentissages le plus fréquent. On démontre, chez ces enfants, des modifications structurales des fibres de substances blanches, de l'architecture de la substance grise et des anomalies métaboliques en TEP cérébrale. Notamment, certains auteurs décrivent un hypométabolisme de la région temporo-pariétale gauche, le plus souvent dans le gyrus temporal postérieur, le sillon temporal supérieur et le gyrus angulaire.

Mesulam a suggéré que **les patients présentant une APP sont plus souvent dyslexiques (28 %)**, et il pourrait exister un terrain génétique en raison d'une prédominance masculine (87 %). Ceci suggère une éventuelle vulnérabilité génétiquement programmée de l'hémisphère gauche.

Des travaux récents suggèrent que des facteurs neurodéveloppementaux contribuent à une susceptibilité pour certains patients à présenter des pathologies neurodégénératives.

Miller et al. [9] ont étudié, chez 189 patients avec une APP, la prévalence des troubles des apprentissages dans les trois formes d'APP. Ils montrent qu'il y a plus de dyslexiques dans l'APP logopéniq : 25 % contre 5-10 % attendus ( $p < 0,001$ ). Les troubles des apprentissages (dyslexie) favoriseraient ainsi une vulnérabilité sélective pour la pathologie

d'Alzheimer qui est le plus souvent observée dans l'APP logopéni- que.

Ces cas d'APP **logopéni- que dyslexiques** sont associés à un début plus précoce, des troubles langagiers plus isolés et une atrophie plus focalisée de la jonction temporo-pariétale gauche. Cette région cérébrale est, comme nous l'avons décrit précédemment, également impliquée dans la dyslexie développementale. Ceci suggère une susceptibilité du même réseau neuronal dans l'AL et la dyslexie. De plus, la mise en évidence d'une proportion plus importante de dyslexiques dans l'AL soulève la possibilité qu'ils représentent une forme différente d'AL, résultant de la vulnérabilité de ces patients à développer une maladie d'Alzheimer. Des études complémentaires sur le profil génétique de ces patients, le développement de leurs structures cérébrales et de leur métabolisme cérébral sont nécessaires pour éclaircir ce point.

## LES DÉGÉNÉRESCENCES FRONTO-TEMPORALES COMPORTEMENTALES

La démence frontale à variant comportemental (DFTvc) est la deuxième cause de maladie démentielle dégénérative. Elle concerne des sujets de moins de 70 ans dans deux tiers des cas.

Elle est caractérisée par la survenue progressive de troubles du comportement et de langage, sans trouble praxique et gnosique. Les troubles de mémoire sont généralement discrets, mais des anomalies de type hippocampique ne sont pas rares.

Depuis la première description clinique par Pick en 1892, le concept de démence frontale a évolué avec l'apparition de différentes termino-

logies et de différents critères utilisés pour le diagnostic.

A l'heure actuelle, la maladie décrite par Pick s'intègre dans un ensemble de pathologies regroupées dans le concept d'atrophies lobaires frontotemporales (ou démences lobaires fronto-temporales, DLFT). Ces pathologies regroupent :

- la démence frontale variant comportemental (DFTvc) ;
- les aphasies primaires progressives ;
- et la démence sémantique.

En ce qui concerne la DFTvc, forme la plus fréquente des DLFT, les critères proposés par Neary et al. en 1998 [10] sont apparus insuffisants, en particulier pour les distinguer des pathologies psychiatriques. De plus, l'apparition de nouvelles données en imagerie et génétique a contribué à la proposition de la révision de ces critères.

## LES NOUVEAUX CRITÈRES DE RASCOVSKY ET AL.

Rascovsky et al. [11], en utilisant une méthodologie particulière à partir de banques de cerveaux, ont proposé de nouveaux critères, en 2011. Sur le même mode que ce qui a été fait dans la maladie d'Alzheimer, ils ont proposé un classement en fonction du critère de certitude diagnostique : maladie possible, probable ou certaine.

Parmi ces critères, figurent des modifications comportementales telles que :

- la désinhibition ;
- l'apathie ;
- la perte précoce d'empathie ;
- l'hyperoralité ;
- ou encore des comportements impulsifs.

Le diagnostic clinique de DFTvc

n'est pas toujours aisé et représente parfois un véritable challenge ! Certains symptômes neuropsychiatriques et modifications comportementales, notamment quand elles sont subtiles, peuvent être ignorées ou attribuées dans la moitié des cas à la révélation d'un trouble psychiatrique de novo... Les nouveaux critères diagnostiques de Rascovsky et al. nous aident dans notre démarche diagnostique, notamment dans ces cas difficiles.

## LES PHÉNOCOPIES

Ces auteurs ont également introduit les cas de "phénocopies", ce sont des patients aux symptômes cliniques semblables aux DFTvc, mais qui n'évoluent pas vers une démence. Ces patients ont une imagerie cérébrale normale, ils préservent l'intégralité de leurs activités de vie quotidienne et leurs performances cognitives s'améliorent à mesure du suivi neuropsychologique.

L'étiologie de ce syndrome reste inexplicée. On émet l'hypothèse que, parmi ces cas de phénocopies, il existe une expression de troubles psychiatriques atypiques touchant des adultes d'âge avancé. On évoque des troubles bipolaires et des dépressions de début tardif, des psychoses de type "schizophrénie-like" d'apparition tardive, des troubles de déficit d'attention avec ou sans hyperactivité chroniques, des troubles obsessionnels et compulsifs, un alcoolisme chronique et l'exacerbation de troubles de la personnalité préexistants.

## TROUBLES PSYCHIATRIQUES : LE TDAH

Pose et al. [12] ont décrit les troubles psychiatriques le plus fréquemment rencontrés dans cette population, évoquant la possibilité d'un syndrome de phénocopie

ou d'une possible DFTvc. Ils ont notamment étudié le TDAH.

Il n'est pas rare que ce trouble ait été négligé ou mal diagnostiqué dans la petite enfance. Bien que l'expression du TDAH chez les adultes ressemble à l'ensemble des symptômes identifiés plus tôt dans l'enfance, les signes cliniques sont influencés par les changements qui se produisent en vieillissant. Outre les difficultés mises en évidence dans les tests neuropsychologiques qui évaluent l'attention, les adultes atteints de TDAH ont des troubles plus sévères des fonctions exécutives, entre autres pour la planification, la mémoire de travail, la résolution de problèmes, la flexibilité et l'anticipation. Le pro-

fil dysexécutif des patients TDAH est qualitativement - mais pas toujours quantitativement - similaire au profil observé chez les adultes avec des lésions du lobe frontal.

De plus, des corrélations avec des **troubles de la cognition sociale** ont été fréquemment observées chez les DFTvc (par exemple le traitement des visages et la prise de décision) et également dans le TDAH. Certains patients atteints de TDAH non diagnostiqués dans l'enfance le sont à l'âge adulte lorsqu'ils commencent à se plaindre de modifications cognitives et comportementales. Néanmoins, ce trouble est souvent négligé comme diagnostic

différentiel en consultation de la mémoire de l'adulte.

La littérature est plutôt pauvre concernant le vieillissement de ces patients atteints de TDAH ; d'autres études sont nécessaires pour clarifier cette question. ■

### Mots-clés :

Aphasie primaire progressive, Aphasie logopéniq ue, Aphasie non fluente/agrammatique, Aphasie sémantique, troubles des apprentissages du langage, Dyslexie développementale, Démences, Dégénérescences fronto-temporales comportementales, Critères diagnostiques, Phéncopies, TDAH

## BIBLIOGRAPHIE

1. Pick A. Über die Beziehungen der senilen Hirnatrophie zur Aphasie. Prager medicinische Wochenschrift 1892 ; 17 : 165-7.
2. Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol 1982 ; 11 : 592-8.
3. Mesulam MM, Weintraub S. Primary progressive aphasia: sharpening the focus on a clinical syndrome. In : Boller F et al. Heterogeneity of Alzheimer's disease. Berlin : Springer-Verlag, 1992 : 43-6.
4. Neary D, Snowden JS, Gustafson L et al. Frontotemporal lobar degeneration : a consensus on clinical diagnostic criteria. Neurology 1998 ; 51 : 1546-54.
5. Gorno Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. Neurology 2011 ; 76 : 1006-14.
6. Leyton CE, Villemagne VL, Savage S et al. Subtypes of progressive aphasia: application of the international consensus criteria and validation using beta-amyloid imaging. Brain 2011 ; 134 : 3030-43.
7. Rogalski E, Johnson N, Weintraub S, Mesulam M. Increased frequency of learning disability in patients with primary progressive aphasia and their first-degree relatives. Arch Neurol 2008 ; 65 : 244.
8. Mesulam MM, Weintraub S, Rogalski EJ et al. Asymmetry and heterogeneity of Alzheimer's and frontotemporal pathology in primary progressive aphasia. Brain 2014 ; 137 : 1176-92.
9. Miller ZA, Mandelli ML, Rankin KP et al. Handedness and language learning disability differentially distribute in progressive aphasia variants. Brain 2013 ; 136 : 3461-73.
10. Neary D, Snowden JS, Gustafson L et al. Frontotemporal lobar degeneration : a consensus on clinical diagnostic criteria. Neurology 1998 ; 51 : 1546-54.
11. Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioral variant of frontotemporal dementia. Brain 2011 ; 134 : 2456-77.
12. Pose M, Cetkovich M, Gleichgerrich E et al. The overlap of symptomatic dimensions between frontotemporal dementia and several psychiatric disorders that appear in late adulthood. Int Rev Psychiatry 2013 ; 25 : 159-67.

## PETITES ANNONCES

### MÉDECIN CHERCHE SUCESSEUR NEUROLOGUE

avant départ à la retraite fin 2015

**Cabinet à Fort-de-France (Martinique)**  
existant depuis 30 ans.  
Activité variée consultations EEG EMG

Contact : Dr Marie-Anne FRANCOIS  
Tél. : 05 96 42 58 10 / Mail : francoisma.1@wanadoo.fr

**Vous recherchez un médecin ou un remplaçant pour compléter votre équipe médicale ?**

Contactez nos services pour une diffusion maximale de votre petite annonce

Claire Lesaint  
Tél. : 01 49 29 29 20 - Fax : 01 49 29 29 19  
Mail : clesaint@expressiongroupe.fr

ou connectez-vous sur la rubrique  
"petites annonces" de nos sites :  
[www.neurologies.fr](http://www.neurologies.fr) & [www.offres-sante.fr](http://www.offres-sante.fr)

## CONCLUSION

# Le rôle du neurologue...

**L**e rôle du neurologue face aux troubles cognitifs ou comportementaux du développement est multiple.

- **Il doit, comme nous l'avons vu, bien interroger le sujet sur son parcours et son histoire de vie.** Ensuite, il doit – et ce n'est pas la question la plus facile – savoir où adresser les sujets pour un complément d'expertise : bilan orthophonique, réalisation d'une psychométrie ou d'un QI, avis psychiatrique, etc. Troisièmement, le médecin énonce le diagnostic en tenant compte des dernières données de la littérature sur la vulnérabilité, les réserves cognitives et la plasticité, etc., car son patient y a potentiellement accès sur internet, sans filtre, sans explication, sans guide. Enfin, il connaît, pour l'utiliser dans d'autres situations, le dossier MDPH, et surtout ce que permet ce dispositif.

- **Les dys sont reconnues comme une situation de handicap.** Il y a alors une étape à franchir : celui du handicap, terme difficile à entendre. Rappelons que le dossier MDPH ouvre droit à la RQTH (Reconnaissance de la Qua-

lité de Travailleur Handicapé). Cette reconnaissance permet aux écoliers et aux étudiants, selon le niveau du handicap, l'aménagement des cours et des examens (tiers temps). Il est conseillé sur le formulaire de préciser dans l'espace libre prévu à cet effet cette demande. Concernant le travail, une orientation en milieu ordinaire ou une RQTH pourra être aménagée. Le dossier doit être accompagné d'un "projet de vie" rédigé par le bénéficiaire.

Il est prudent d'orienter ces personnes vers des professionnels (souvent des assistantes sociales) pour rédiger ce document. Faut-il tout de même que ceux-ci aient les données et les connaissances nécessaires pour épauler les demandeurs.

- **Concernant la prise en charge tardive, on peut parfois conseiller de prendre l'avis d'un rééducateur,** mais ce d'emblée avec des objectifs raisonnables, et en tenant compte de l'attente et des demandes du sujet. Cette prise en charge est particulièrement intéressante pour la mise en place de moyens de compensation (p.ex. pour un maintien à l'emploi).

Chaque fois que nécessaire, il conviendra d'accompagner les sujets du point de vue psychologique, notamment par des psychothérapies ciblées. Là encore, un travail d'information en aval doit être fait.

- **Enfin, point non négligeable, il faut traiter sans les négliger les nombreuses comorbidités.** Il s'agit d'un vrai défi que de comprendre les développements particuliers, les repérer plus tôt, ne pas les négliger tardivement. Il convient de plus, pour les neurologues d'adultes, de s'organiser afin de savoir comment prendre le relais pour suivre des sujets diagnostiqués pendant leur enfance... et sortant des filières pédiatriques à 18 ans, alors que leur scolarité n'est pas finie et leur parcours socioprofessionnel à construire.

Enfin, il convient de réinvestir le neurodéveloppement au regard des données neuroscientifiques actuelles telles que la plasticité ou la vulnérabilité et, ainsi, de se ré-intéresser à la vieille notion de terrain hippocratique, à la lumière des neurosciences. ■

*Catherine Thomas-Antérion*